病例报告

胃空肠髓细胞肉瘤1例报道

程 斌[1],程海燕[2],欧阳国庆[1]
[1]广州中医药大学祈福医院普通外科,广东 广州 511495;[2]南昌大学第二附属医院普通外科,江西 南昌 330006

摘要:为了加强对胃空肠髓细胞肉瘤认识,该文章通过对1例典型胃空肠髓细胞肉瘤患者的诊断及治疗过程的分析,使得该例患者得到早期诊断与及时治疗,愈后较好。同时通过对该类型文献的复习,加强对髓细胞肉瘤的认识,有助于早期诊断及治疗。
关键词:胃;空肠;髓细胞肉瘤

A case report of granulocytic sarcollla with literature review

CHENG Bin[1], CHENG Haiyan[2], OUYANG Guoqing[1]
[1]Clifford Hospital, Guangzhou 511495, China; [2]The second affiliated hospital to Nanchang University, Nanchang 330006, China

Abstract: In order to strengthen the understanding of granulocytic sarcollla, this article through analysis diagnosis and treatment process of 1 case typical granulocytic sarcollla patient, make the patient get early diagnosis and timely treatment, t and better prognosis. At the same time, based on this type of literature review, strengthening understanding of granulocytic sarcollla can help to diagnose and treat early.
Key words: stomach; jejunum; granulocytic sarcollla

髓细胞肉瘤为罕见的一种发生于髓外粒系未成熟细胞所构成的肿瘤,可伴发于白血病病程的任何阶段,也有少数病例为原发髓细胞肉瘤,常发生于淋巴结、皮肤及骨组织[1-3]。该病具有很高的死亡率,发病部位不确定,常缺乏特征性症状,临床常易误诊。有关其影像学表现国内文献未见报道,国外有少许报道[4-9],早期诊断及治疗是治疗该疾病的关键,拟通过对该疾病的报道使更多医务人员加强对该疾病的了解,目前研究表明认为髓细胞肉瘤在男女各个年龄段均可发病,好发于颅骨、副鼻窦、乳突、胸骨、肋骨、脊柱及骨盆,在骨膜下形成肿块,也可发生于全身各器官,而胃肠道原发的髓细胞肉瘤非常罕见,并且由于形态学的非特异性常常被误诊[10]。我们诊断1例患者,报道如下。

1 病例资料

男性,35岁,患者2015年1月因腹痛伴肛门停止排气排便16 h入院,入院诊断:不完全性肠梗阻,予禁食、补液、抗感染等治疗后肠梗阻症状基本消失,行CT检查提示:胃大弯侧肌层胃壁局限性增厚,呈梭形,范围约3.7 cm×1.8 cm,平扫及增强各期CT值分别约39、53、55、55(Hu),强化程度低于正常胃壁,空肠肠管广泛肠壁增厚,增强扫描明显强化,并可见壁间积气,以远端肠管为著,未见明确肿块,肠管无扩张,肠系膜可见多发肿大淋巴结,较大者约2.0 cm×1.3 cm(图1)。进一步行胃镜检查提示:糜烂性胃炎,HP(++)。

为进一步明确肿瘤性质及彻底解除梗阻,遂行手术治疗,术中可见腹腔内大量肿大淋巴结,小肠系膜布满肿大淋巴结,在肠系膜上血管周围固定,与系膜血管无法分离,无法行淋巴结清扫术,遂取1肿大淋巴结行术中病理检查提示:考虑间叶性肿瘤,中心坏死,核分裂计数不清;再次探查发现胃大弯侧1肿瘤,大小约3 cm×4 cm,空肠上段2处狭窄,间隔约10 cm,狭窄处可触及环形肿物,予行胃肿瘤及空肠肿瘤切除术,术后病理结果提示:胃空肠髓细胞肉瘤,免疫组化结果提示:CD10(-),CD20(-),CD21(-),CD3(-),CD79a(-),CK(-),Ki-67(+40%),CD45RO(-),CD56(-),cyclin D1(-),LCA(+),MPO(+),MUM-1(-),Bcl-6(-),CD34(+)(图2)。患者术后回当地医院行放化疗,电话随访时患者未诉明显不适。

2 讨论

1811年英国学者Burns首先在头颈外科手术中切下的肿块呈现绿色的现象,1853年King采用绿色瘤一词来描述那些呈现绿色的髓外肿块,由于构成该瘤的瘤细胞除粒细胞系外,还包括单核细胞系,二者的前体细胞均为髓细胞系,故2008年新版WHO关于淋巴造血组织肿瘤分类提出了髓系肉瘤概念:由原始粒细胞或不成熟粒细胞形成的肿块,发生于髓外部位或骨组织。根据成熟度不同将其分为3种组织学亚型:髓细胞肉瘤(包括母细胞型、不成熟型和分化型)、单核母细胞肉瘤和由三系细胞组成的肿瘤,在3种组织学亚型中,以GS最常见[11]。

收稿日期:2016-01-15
作者简介:程 斌,E-mail: 84926912@qq.com

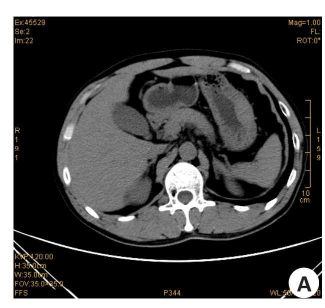
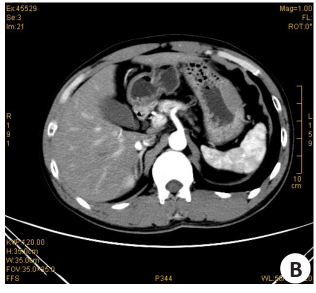



图1 患者CT检查图

A:平扫,可见胃大弯处一肿物; *B*:增强期,无明显强化,且强化程度低于正常胃壁.

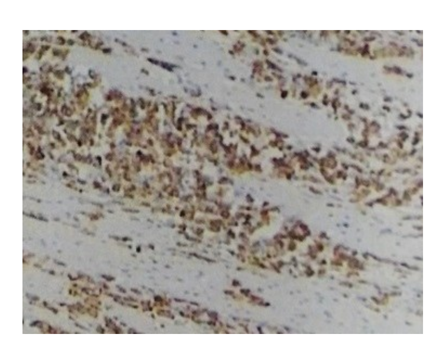


图2 免疫组化结果

该类疾病较少见,1988年Russell等[12]从文献中收集到肠道髓细胞肉瘤病例7例,至2002年Yamauehi等[13]的报道共11例。该肿瘤可发生于各年龄组人群,以成人多见,常见的发病部位有皮肤、淋巴结、骨和肌肉等,其发生部位的不同,可有相应的临床症状:累及椎管的可有运动功能和下肢感觉障碍;发生于颅内的可有呕吐、恶心等颅内压增高和其他神经功能障碍;累及阴道或子宫者可有阴道出血;发生于消化道者可有呕血、便血或肠梗阻。除局部症状外,患者还可有全身症状,如贫血、出血和淋巴结、肝、脾肿大等。本例发现时已经在胃肠道均有肿瘤,且多个淋巴结肿大,但外周血常规无异常,较为罕见。

从CT方面,Choi等[9]报道8例肠道髓细胞肉瘤的CT表现为多样性,可以表现为管腔内或管腔外息肉样肿块、管壁增厚或均有,与其它肿瘤较难鉴别,显著的CT特征是病变迅速播散至腹膜等形成新的肿块。本例患者CT表现出腹腔多处肿物为主,平扫及增强各期CT值均低于正常胃壁,术前CT结果提示空肠肠壁广泛增厚,并可见多发壁间积气,肠系膜多发肿大淋巴结,考虑炎性病变,胃大弯侧肌层胃壁局限性增厚,考虑良性病变,间质瘤可能性大。可见CT对该类疾病的发现及诊断较难。

病理方面,本髓细胞肉瘤的病理诊断依赖于组织形态学观察和免疫组织化学检测。形态学一般表现为:(1)局部占位性病变,具有肉瘤的一般表现;(2)组织学类型以髓细胞肉瘤最为多见,少见类型为单核母细胞肉瘤及由三系细胞构成的肿瘤;(3)形态单一、大小中等一致的瘤细胞呈弥漫性增生和浸润。免疫组织化学检测是髓细胞肉瘤确诊和组织学分型的重要手段,但仍有一定的难度,本例患者术后病理结果迟迟未出,后通过多个及多次免疫组化检查方确诊,有报道表明单纯组织学检查极易误诊,免疫组化检查对于本病的确诊有重要意义。MPO是髓特异性标记,92%的髓细胞肉瘤患者呈阳性表达。溶菌酶的阳性表 达率高达90%。CD34、CDl3、CD33、CDl17阳性可辅助诊断,CD3、CD20阴性也有助于髓细胞肉瘤的鉴别诊断。联合CD20 CD43CD68MPO确诊率可达96%[14],髓细胞肉瘤诊断较难,临床上极易误诊及漏诊,需加强该类疾病的研究,尽量做到早发现早治疗,从而最大程度延缓患者生存期。

参考文献:

[1] Wiseman DH, Das M, Poulton K, et al. Donor cell leukemia following unrelated donor bone marrow transplantation for primary granulocytic sarcoma of the small intestine[J]. Am J Hematol, 2011, 86(3): 315-8.

[2] Vardiman JW, Harris NL, Brunning RD. The world health or ganization WHO classification of the my eloild neoplasms[J]. Blood, 2002(3): 2292-5.

[3] 乌玉红, 吕 威, 王瑞梅. 牙龈髓细胞肉瘤1例[J]. 华西口腔医学杂志, 2015, 33(1): 107-8.

[4] Nishida H, Kinoshita T, Yashiro N, et al. MRfindings of granulocyticsarcoma of the bressts[J]. Br J Radiol, 2006, 79(945): 112-5.

[5] GuermaziA, FegerC, Rousselot P, et al. Granulocyticsarcoma: imagingfindings inadultsand children[J]. Am J Roentgenol, 2002, 178(2): 319-25.

[6] Ooi GC, ChimCS, KhongPL, et al. Radiographic manefestions of granulocytics arcoma in adult leukemia[J]. Am J Roentgenol, 2001, 176(6): 1427-31.

[7] Nikolic B, Feigenbaum F, Abbara S, et al. CT changes of an intracranial granulocytic sarcoma on short-term follow-up[J]. AJR Am J Roentgenol, 2003, 180(1): 78-80.

[8] Hakyemez B, Yildirim N, Taskapilioglu O, et al. Intracranial myeloids arcoma:conventional and advanced MRl findinds[J]. Br J Radiol, 2007, 80(954): 109-12.

[9] Choi EK, Ha HK, Park SH, et al. Granulocytic sarcoma of bowel: CT findings[J]. Radiology, 2007, 243(3): 752-9.

[10] 罗 塞. 回允中, 主译. ROSAI ACKERMAN 外科病理学[M]. 北京: 出版社, 2006: 2064-6.

[11] Swerdlow SH, Campo E, Harris NL, et al. WHO classification of tumors of haematopoietic and lymphoid tissues[M]. lyon: iarc press, 2008: 140-1.

[12] Russell SJ, Giles FJ, thompeon DS, et al. Gramulocytic sarcoma of the small intestine preceding acute myelomonocytic leukemia with abnomal eosinophils and inv[Z], 1988: 231.

[13] Yamauehi K, Yasuda M. Comparisonin in treatment of nonlcokemic Granulocytic sarcoma:report of two eases and a review of 72 cases in The literature[J]. Cancer, 2002, 94(11): 1739-46.4

[14] Julia A, Nomdedeu JF. Eosinophilic gastroenteritis or eosinophilic chloroma[J]. Acta Haematol, 2004, 112(5): 164-6.